UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1947 N° 74

A propos d'un cas d'érythromélalgie après gastrectomie

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

René ROZIER

Membres du Jury

MM. SOREL, Président.
BOULARAN, VIRENQUE, GERAUD } Assesseurs.
LAPORTE, Suppléant.

TOULOUSE
JEAN PAGÈS
5, Rue Raymond-Bertrand

1947

A propos d'un cas d'érythromélalgie après gastrectomie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548916_0094

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1947 N° 74

A propos d'un cas d'érythromélalgie après gastrectomie

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

René ROZIER

Membres du Jury

MM. SOREL, Président.
BOULARAN
VIRENQUE } Assesseurs.
GERAUD
LAPORTE, Suppléant.

TOULOUSE
JEAN PAGÈS
5, Rue Raymond-Bertrand

1947

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de TOULOUSE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN	MM. CALVET.
ASSESSEUR	LEFEBVRE.
DOYENS HONORAIRES	BARDIER, GORSE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DALOUS.	MM. RISPAL.	MM. MOOG.	MM. MAURIN.
ESCAT.	LAFFORGUE.	MERIEL.	RIBAUT.
	ARGAUD.	CAUBET.	SERR.

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiatrie	MM. RISER.
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES.
Clinique obstétricale	GARIPUY.
Physiologie	SOULA.
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING.
Physique biologique et médicale	BUGNARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA.
Chimie et Toxicologie	BRUSTIER.
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEBVRE.
Anatomie	VALLOIS, CLERMONT.
Histoire naturelle	DELAS.
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.).
Pharmacie	CAUJOLLE.
Pathologie interne	MOREL.
Bactériologie, hygiène médecine sociale	ANDRIEU.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BOULARAN.
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.).
Matière médicale	VINCENT.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL.
Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique oto-rhino-laryngologique et maxillo-faciale	CALVET.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.
Chimie biologique	MONIER.
Médecine légale et Déontologie	PLANQUES.
Histologie et embryologie	BROUSSY.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET.
Obstétrique	GUILHEM.
Anatomie	COULOUMA.

AGRÉGÉS

Anatomie			LAZORTHES.
Histologie			BIMES (ch. d. f.).
Médecine	MM. GADRAT. DARNAUD. GERAUD. DARDENNE LAPORTE.	Chirurgie	MM. VIRENQUE. GRIMOUD. RIEUNAU. DIEULAFE. DAMBRIN (P.)

Ophtalmologie	MM. DEODATI.
Chimie médicale	VALDIGUIE.
Physique médicale	MARQUES.
Pharmacie	COUTURIER.
Chimie générale pharmaceutique	BLANC.
Histoire naturelle pharmaceutique	Mme DULUCQ-MATHOU.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM. GARIPUY.
Cours d'anatomie physiologique et pathologie élémentaires aux élèves sages-femmes	GUILHEM.
Chimie pathologique	VALDIGUIE.
Chimie biologique	VALDIGUIE.
Chimie minérale	BLANC.
Stomatologie	CADENAT.
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT.
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX.
Législation pharmaceutique	BOUISSET.
Microbiologie	BOUISSET.
Clinique de la tuberculose	MOREL, DAMBRIN (P.).
Parasitologie	LASSERRE.
Botanique et Cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU.
Chimie analytique	BLANC.
Hydrologie et Géologie	ASTRE.
Médecine sociale et du Travail	BOUNHOURE.
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS.
Pharmacodynamie	BOUNHOURE.
Bactériologie et Hygiène	LAPORTE.
Urologie	LHEZ.
Ophtalmologie	DEODATI.
Neuro-Chirurgie	LAZORTHES.
Oto-Rhino-Laryngologique	CLAUX.

Secrétaire de la Faculté..... M. DUCROS.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MA GRAND-MERE

Hommage de ma tendresse.

A MES CHERS PARENTS

Modeste témoignage de ma profonde affection et de ma reconnaissance infinie.

A MA FEMME CHERIE

Hommage de ma tendre affection et de mon attachement.

A MA SOEUR
A MON BEAU-FRERE et à ma BELLE-SOEUR

Très affectueusement.

A MES AMIS TRES CHERS
Madame et Monsieur ALBENQUE et leurs ENFANTS

Gage de ma sincère amitié.

A MES AMIS
Madame et Monsieur Jean PAGES
et leur fils BERNARD

Qui, aux nombreuses marques d'amitié qu'ils m'ont toujours témoignées, ont bien voulu ajouter celle d'assurer l'impression de ma thèse. Qu'ils en soient ici vivement remerciés.

Au Docteur Jean VIRENQUE

Ancien interne des Hôpitaux,
Médecin-chef des Hospices de Rodez.

Qui a bien voulu m'accueillir dans son service durant l'occupation et qui me prodigua toujours les plus judicieux conseils. Témoignage de ma vive gratitude.

A MES ANCIENS PROFESSEURS DE L'INSTITUTION SAINT-JOSEPH de RODEZ

Hommage de reconnaissance.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS ET CAMARADES

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

M. le Professeur R. SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et Puériculture

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur de présider notre thèse.

Hommage de profond respect.

A NOTRE JURY

M. le Professeur BOULARAN

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie.

M. le Professeur Jacques VIRENQUE

Professeur Agrégé à la Faculté.

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et nous a guidé de ses précieux conseils avec sa bienveillante bonté.

Témoignage de notre vive et respectueuse reconnaissance.

M. le Professeur GERAUD

Professeur Agrégé à la Faculté.

M. le Professeur LAPORTE

Professeur Agrégé à la Faculté.

INTRODUCTION

Dans le groupe des dysfonctionnements sympathiques, l'Erythromélalgie ou maladie de Weir-Mitchell, est sans nul doute le syndrôme qui en revendique la plus faible part et l'intérêt de son étude ne peut que s'en trouver accru.

Sous sa forme typique, l'Erythromélalgie réalise un tableau caractérisé par sa localisation aux extrémités ; son évolution sous forme de crises paroxystiques douloureuses avec rougeur, gonflement et sensation de chaleur ; la diversité de ses causes ; sa pathogénie toujours débattue et partant, son traitement purement symptomatique et souvent décevant.

Les premiers cas signalés remontent en 1843 : Graves note une " affection singulière des pieds ", et en 1871 sir James Paget présente un cas analogue. Weir-Mitchell en 1872 donne une première série d'articles sur la question, articles à vrai dire imprécis qui passent inaperçus. Vulpian, en 1875, dans ses " Leçons sur l'appareil vaso-moteur " décrit à son tour, un fait de " névrose congestive des extrémités ". Mais l'Erythromélalgie ne devait se présenter comme une entité clinique, avec sa symptômatologie et une esquisse de pathogénie qu'en 1878, lorsque Weir-Mitchell, dans un deuxième mémoire, rapporte six observations personnelles sur la maladie qui porte depuis son nom.

En 1880, quatorze cas jusqu'alors connus sont l'objet de la thèse inaugurale de Lannois. Après Mills et Mader, Morgan en 1889, Morel, Lavallée en 1891, une pléiade de chercheurs à partir de 1892 dont Personnali, Léopold Lévi, Dahio, Ehlers, Collier, attirent l'attention sur les associations morbides du syndrôme de Weir-Mitchell. Et en 1910 Benoist fait le point

des résultats acquis et des théories émises dans une thèse réunissant cent quarante-neuf observations.

Cependant l'anatomie pathologique accuse peu de progrès et la pathogénie reste le sujet de nombreuses controverses. Avec Weir Mitchell, Lannois, Purves-Stewart, Paliard, Galy, Béraud une école soutient une théorie sympathique ; une autre école, avec Sachs, Wiener, Hamilton, Schaw, pense que les lésions primitives sont purement vasculaires.

Et parallèlement à cette diversité des conceptions pathogéniques, la thérapeutique va de tâtonnements en essais, sans pouvoir encore aujourd'hui offrir une médication définitive.

Nous nous proposons de faire l'étude de l'Erythromélalgie, à propos d'un cas observé après gastrectomie.

Dans la première partie de notre travail, nous exposerons l'Etiologie, la symptômatologie habituelle, les Formes cliniques, l'Anatomie Pathologique, la Pathogénie, les divers traitements employés. Dans la deuxième partie, nous décrirons le cas clinique qui nous a fourni l'occasion de cette étude et nous essayerons d'en tirer quelques réflexions d'ordre pathogénique.

ETIOLOGIE

L'Etiologie de l'Erythromélalgie s'apparente à celle de la maladie de Reynaud et présente la même diversité.

Les crises paroxystiques sont en général déclanchées par la chaleur : soit par exposition directe à une source de chaleur, soit par la simple chaleur du lit ou la température extérieure. Dans certains cas, au contraire, c'est le froid qui est incriminé (Clerc).

Accessoirement, le syndrôme apparaît sous l'influence des changements de température, de la position déclive des membres, le décubitus horizontal (Cortella), la fatigue, la marche, les traumatismes, parfois chez les aliénés ou simplement chez les sujets nerveux : Weir-Mitchell prétend que chez la plupart des érythromélalgiques, on retrouve un élément névropathique : tempérament nerveux, hystérie, neurasthénie.

En tous cas, le facteur déclenchant reste identique chez le même sujet : tel malade est sensible au chaud, tel autre au froid, tel autre à la fatigue, etc.

On a aussi invoqué les infections aiguës ou chroniques : la syphilis (Personnali, Hurtado Y Galtes, Valledor, Hernandez, Miyares), le tabès (Collier), le paludisme (Clerc), la syringomyélie ; les intoxications : l'ergotisme (Ehlers), l'alcoolisme.

Il faut noter que l'érythromélalgie est en principe une affection de l'adulte jeune " de 20 à 40 ans ". On peut exceptionnellement la rencontrer chez les enfants ou les vieillards (Bardin).

Les avis des auteurs sont partagés en ce qui concerne les rapports de fréquence entre les sexes : pour Lannois, les hommes représentent les deux tiers des cas. Benoist, sur les cent quarante-neuf cas qu'il présente dans sa thèse de 1910, compte soixante-dix-huit hommes pour soixante-et-onze femmes.

SYMPTOMATOLOGIE

Le début est en général insidieux. Le sujet se plaint de céphalées, de vertiges, de douleurs sourdes dans les membres. Puis, tel un coup de tonnerre en un ciel nuageux, apparaissent des crises paroxystiques, douloureuses, avec rougeur et gonflement, ces crises pouvant être spontanées ou provoquées. C'est surtout au niveau des extrémités des membres inférieurs qu'elles se manifestent et sont le plus souvent unilatérales. Exceptionnellement, on peut voir ces crises siéger aux mains, à la face, au cou, aux organes génitaux, aux genoux, sur le territoire d'un tronc nerveux tel que le médian ou toute autre partie du corps.

La DOULEUR est le signe capital et le premier en date selon Weir-Mitchell. D'abord légère, elle s'irradie en même temps que son intensité s'accroît. Le malade peut éprouver une sensation de piqûres, de fourmillements, de décharges électriques. Le plus souvent, c'est une sensation de brûlure, de coup de soleil, à caractère pulsatile, obligeant le sujet à rechercher la fraîcheur, à marcher pieds nus, ou à tremper ses pieds dans l'eau froide. Le contact des draps froids peut aussi l'atténuer. Cette douleur peut résister aux analgésiques et confiner à la torture. Diverses causes peuvent l'accroître : l'abaissement du membre, le plus léger contact, la chaleur ou le froid, la pression des parties molles. Mais il n'existe pas de point exquis à la pression.

La ROUGEUR des téguments accompagne la douleur ou peut la précéder. Elle est essentiellement localisée au segment atteint. La peau est rosée ou écarlate, ou même érysipélatoïde. Elle peut aussi présenter des reflets violets. La teinte est accentuée par

la position déclive. Normalement, elle est uniforme, mais elle peut présenter des zones plus claires ou plus sombres des bords. On a même signalé des placards d'érythrose entourant des intervalles de peau saine.

Le GONFLEMENT des parties molles apparaît en même temps que les signes précédents. Il consiste en une tuméfaction de la zone érythémateuse. Il peut même constituer un oedème rosé plus étendu, ne prenant pas le godet. Aux pieds, son volume peut être tel que le malade est obligé de se déchausser. A son niveau les veines sont turgescentes et les battements artériels perceptibles.

Venant compléter le tableau clinique, une élévation de la température locale se manifeste, de deux à quatre degrés en moyenne (de 10° dans un cas cité par Allen Sturge), mais sans modification notable de la température centrale. Une sudation très marquée est à noter pendant les crises ou même dans leur intervalle. Les chaussettes sont littéralement trempées de sueur. Les pieds apparaissent " succulents ".

L'examen neurologique pratiqué pendant ces crises révèle :

1° Peu d'atteinte dans le domaine de la motricité. Tous les mouvements sont possibles. Tout au plus, relève-t-on une légère atteinte du tonus musculaire : crampes et raideurs douloureuses. La catatonie et la tétanie sont tout à fait exceptionnelles .

2° Par contre la sensibilité est plus ou moins touchée. Ces troubles peuvent consister en hyperesthésie : le simple frôlement de papier de la zone érythémateuse déclenchant une exagération de la douleur ; ou bien troubles par défaut : Hypoesthésie à type radiculaire et beaucoup plus rarement analgésie. On trouve plus fréquemment de la paresthésie : fourmillements, piqûres, brulures.

3° Les réflexes sont normaux .

4° L'exploration du sympathique ne donne que des résultats contradictoires : c'est ainsi que le réflexe oculo-cardiaque est fortement positif dans certains cas, et dans d'autres cas, il est manifestement négatif.

A l'ophtalmoscopie, Weir-Mitchell avait parfois constaté une dilatation nette des vaisseaux rétiniens et surtout des veines.

E. May, à la capillaroscopie effectuée pendant les crises, remarqua une dilatation de la branche artérielle de l'anse, phénomène disparaissant entre les crises.

L'indice oscillométrique nous donne peu de renseignements : il est tantôt normal, tantôt augmenté.

L'épreuve du bain chaud et du bain froid a été aussi pratiquée et a souvent abouti à des résultats paradoxaux : un bain chaud pouvant provoquer une vaso-constriction avec diminution de l'amplitude des oscillations.

ÉVOLUTION

Chaque crise dure de quelques minutes à quelques heures. Mais elle peut se prolonger pendant des semaines et des mois.

C'est une maladie chronique, progressive, passant par trois stades : Dans le premier, dit d'augmentation, les accidents sont espacés, épisodiques. Dans leur intervalle, l'aspect des pieds est normal, puis les crises se rapprochent, les pieds restent constamment gonflés, sensibles, moites et les paroxysmes apparaissent à l'occasion de la fatigue.

Dans un deuxième stade, ou fastigium, les périodes séparant les crises sont de plus en plus courtes, pouvant aboutir à des accès sub-intrants. Aussi l'Erythromélalgie risque de devenir une infirmité qui peut exceptionnellement exiger l'emploi de béquilles. L'état général est peu atteint, pas de fièvre. Cette affection peut créer un état d'obsession surtout si cette deuxième phase est longue.

En général, cependant, survient le troisième stade, dit d'amélioration, qui peut être plus ou moins tardif. Les crises s'atténuent et s'espacent. La guérison complète peut survenir.

Bien que ne compromettant pas l'existence, cette affection comporte un pronostic fonctionnel toujours réservé en raison de sa ténacité.

En outre, des troubles trophiques peuvent survenir à la longue. Dans un tiers des cas, la peau s'amincit, s'atrophie. Plus rarement, elle se couvre d'éruptions bulleuses, de phlyctènes. Parfois même apparaissent des zones pigmentées plus ou moins étendues ou un véritable processus sclérodermique. Dans un cas observé

par Purves-Stewart, il se produisait une desquamation de la zone affectée après chaque crise.

Les phanères ne sont pas épargnés. Les poils tombent. Les ongles peuvent présenter une croissance anormale et une courbure exagérée ; ils sont barrés de stries transversales ; leur bord libre devient jaune et friable (Lévy-Franckel) ; leur chute est plus rare. L'accès douloureux peut être réveillé par un simple attouchement de la lame.

Au niveau des os du segment atteint, on peut relever des lésions radio-visibles: raréfaction osseuse et, moins fréquemment, légère augmentation de volume.

FORMES CLINIQUES

Nous résumerons leur étude.

Suivant les symptômes, on peut trouver des formes où les signes sont frustes et de faible durée ; des formes incomplètes : rougeur sans douleur ; des formes paroxystiques.

Suivant la localisation : comme nous l'avons dit, la maladie de Weir-Mitchell siège habituellement aux extrémités des membres inférieurs. Chez certains sujets, elle prédomine aux membres supérieurs, ou bien se localise aux pommettes, au cou, aux organes génitaux, aux genoux, sur le territoire d'un tronc nerveux ou sur toute autre partie du corps.

Les formes associées sont importantes à connaître :

La maladie de Reynaud peut coïncider avec l'Erythromélalgie (40 % des cas d'après R.-J. Weissenbach et R. Le Baron). On peut les voir présenter en même temps leurs crises sur deux doigts différents ou se succéder sur le même. Cette association de dys-sympathie peut être comparée à celle de la dysthyroïdie : Myxoedème et Basedow (May).

Bardin en ce cas a guéri la maladie de Reynaud en même temps que l'Erythromélalgie par le traitement de celle-ci (infiltration novocaïnique du ganglion stellaire).

Le syndrôme de Reynaud peut aussi succéder au syndrôme de Weir-Mitchell (Purves-Stewart).

Citons encore l'association avec la sclérodermie, l'oedème angioneurotique de Quincke, le Basedow (un cas observé par Sainton).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous abordons un chapître de l'affection, très mal connu, en raison du faible nombre d'autopsies pratiquées et des résultats discordants. On ne relève, en effet, dans la littérature, que cinq constatations nécropsiques. Les lésions les plus diverses ont été mentionnées et en particulier, des lésions nerveuses centrales, périphériques et vasculaires locales.

Au niveau de la moelle, Lannois et Porot ont décrit des lésions atrophiques du tractus intermedio-lateralis, centre sympathique médullaire. Les cellules seraient détruites dans les proportions de 40 à 50 %. Par contre, Sachs et Wiener, nient l'existence de telles atteintes.

Au point de vue périphérique, Mitchell a trouvé dans un cas des signes de névrite. Mais, l'atteinte des nerfs semble exceptionnelle.

C'est surtout au niveau des artérioles que Weir-Mitchell, Schaw, Hamilton, Dahio, s'accordent à relever un épaississement de la tunique interne, c'est-à-dire une endartérite, comme on en retrouve dans l'artériosclérose.

Devant un nombre si limité d'observations et des résultats si divers, il est bien difficile de conclure et l'anatomie pathologique de l'Erythromélalgie reste encore inconnue.

PATHOGENIE

Les théories pathogéniques sont aussi controversées que dans la maladie de Reynaud.

Pour Schaw, Hamilton, Sachs, Wiener, les lésions artériolaires seraient primitives et aboutiraient même à l'artérite oblitérante. Mais l'oblitération devrait engendrer une ischémie plutôt qu'une vaso-dilatation. Et l'Erythromélalgie étant une affection du jeune, on ne peut admettre le rôle de l'artériosclérose.

La théorie nerveuse semble plus vraisemblable et paraît mieux s'appliquer aux faits observés.

Weir-Mitchell avait émis l'hypothèse qu'il s'agissait d'une paralysie des vaso-constricteurs.

Pour Lannois, il y aurait une forte diminution du pouvoir excito-moteur des centres vaso-moteurs médullaires.

Vulpian, lui, est partisan d'une action vaso-motrice réflexe.

Pour Purves-Stewart, l'Erythromélalgie serait due à la libération locale de quantités plus grandes que dans le syndrôme de Raynaud, d'une substance " H " (substance bio-chimique, vaso-dilatatrice, très voisine de l'Histamine et de l'acétyl-choline). Mais il donne peu de précisions sur cette substance " H ". Il admet néanmoins l'existence de lésions des cellules médullaires du groupe intermedio-lateralis. Et, il fait remarquer que l'Erythromélalgie est parfois l'un des premiers signes d'une affection organique de la moelle telle que la sclérose en plaques. De plus, dans une lésion récente, transversale et totale de la moêlle, les membres inférieurs sont plus chauds et la température locale s'élève jusqu'à un maximum au niveau des pieds : phénomène dû à la paralysie vaso-motrice.

Paliard, Galy et Béraud admettent la possibilité de lésions centrales qui paraissent confirmées par des altérations du fond d'oeil.

Delmas-Marsalet et Papin se demandent, eux aussi, s'il ne s'agit pas d'une myélite localisée au tractus intermedio-lateralis

Leriche, au contraire, pense que les lésions sont maxima à la périphérie.

Que peut-on conclure de ces diverses théories neveuses ? Toutes ont un point commun, c'est qu'il s'agit d'un dysfonctionnement sympathique. Les signes cliniques corroborent en effet ce point de vue :

La douleur est indépendante des autres signes puisqu'elle peut les précéder. Elle présente souvent le caractère de brûlure si typique de souffrance sympathique.

La rougeur est une conséquence de la vaso-dilatation.

L'oedème est dû à un trouble de la perméabilité endothéliale, véritable inflammation vaso-trophique (May).

L'hyperhydrose, les troubles trophiques, témoignent aussi d'une atteinte sympathique.

Le processus pathogénique étant rapporté à un trouble sympathique, quel en est le " primum movens " ?

Il semble que l'on puisse distinguer trois formes d'Erythromélalgie: les Erythromélalgies organiques, fonctionnelles et réflexes.

Dans le groupe des Erythromélalgies organiques, on retrouve des affections cérébrales, médullaires ou périphériques, telles que: syphilis cérébrale, hémiplégie, syringomyélie, sclérose en plaques, tabès, méningomyélites, polynévrites alcooliques, artériosclérose. Ces observations, malgré leur rareté, montrent que le processus morbide atteint également les centres sympathiques du névraxe, aussi bien que les voies.

Les Erythromélalgies réflexes peuvent apparaître à l'occasion d'une marche, d'une exposition à une source de chaleur, à la suite d'un traumatisme. Nous nous proposons de revenir sur ce dernier point à propos de notre observation.

Les Erythromélalgies fonctionnelles sont les plus importantes On les retrouve, le plus souvent, sur un terrain préparé : l'héré-

dité nerveuse constitue une prédisposition évidente. Fréquemment, on retrouve une association de troubles endocriniens : de gros troubles tels que Basedow ou Myxoedème, constituent l'exception. Le plus souvent, il s'agit de troubles légers, par exemple une insuffisance ovarienne (Laignel-Lavastine) : à la ménopause, ou même après ovariectomie.

Un dernier point resterait à débattre : qu'elle est la voie nerveuse des algies dans leur cheminement vers les centres supérieurs ? La réponse à cette question est fournie par les hypothèses suivantes qui ont, tout au moins, le mérite de procurer une satisfaction de l'esprit.

Pour Madame Athanassio-Benisty, le début réside dans l'excitation au niveau de la blessure de fibres sympathiques qui suivent la voie vasculaire ou nerveuse pour se rendre aux extrémités des membres. Là, se produit une excitation directe ou indirecte par vaso-dilatation des corpuscules tactiles. La douleur, née au niveau de ces corpuscules, suit les fibres sensitives spinales jusqu'aux centres nerveux. Il existerait donc une voie centrifuge se rendant aux corpuscules tactiles et une voie sympathique centripète rapportant le excitations aux centres nerveux.

Cette théorie a été complétée par Delmas-Marsalet et Papin : la douleur arrivant à la moelle excite aussi le tractus intermediolatéralis. Ainsi la douleur créée par phénomène sympathique vient à son tour agir sur le sympathique. Donc, le traitement consisterait à couper l'une des voies :

a) Sur la voie centrifuge : sympathectomie ; mais le sympathique endartériel subsiste ainsi que le sympathique associé aux troncs sensitivo-moteurs. D'où résultats médiocres et même accroissement de la vaso-dilatation.

b) La voie centripète serait plus logique surtout lorsqu'elle est représentée par un seul nerf et que sa suppression n'entraîne pas de gros troubles paralytiques.

En résumé, la maladie de Weir-Mitchell est dûe à un dérèglement neuro-sympathique lié à une paralysie des vaso-constricteurs et une excitation des vaso-dilatateurs sous l'influence de chocs ou d'excitations répétés, ou de toxiques périodiquement déversés.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'Erythromélalgie sera facile dans les formes typiques. Néanmoins, on ne devra pas confondre la maladie de Weir-Mitchell avec :

Les accidents immédiats de la chaleur, du froid, des rayons lumineux ou chimiques ; avec les états lymphangitiques, phlegmoneux ou érysipélateux ; avecc une attaque de goutte ou une arthrite des petites articulations.

Dans la Polyglobulie, on note bien aussi des douleurs diffuses, en général limitées aux extrémités : doigts et pieds gonflés surtout à la chaleur. De même, dans l'Erythromélalgie, on a parfois mentionné une augmentation du nombre des globules rouges. Mais, la maladie de Vaquez comporte une forte augmentation des hématies dépassant 5.500.000.

A priori, il semble impossible de confondre Erythromélalgie et maladie de Raynaud. En effet, cette dernière se localise aux membres supérieurs et est en général bilatérale ; elle évolue sous forme de crises paroxystiques de vaso-constriction ; les sensibilités tactile et thermo-algésique diminuées ou abolies pendant les crises ; la douleur spontanée est moins vive ; les battements artériels sont diminués pendant la crise ; enfin, à la capillaroscopie la branche artérielle est amincie et la branche veineuse dilatée. Cependant les caractères ne sont pas toujours aussi distinctifs. On ne devra pas oublier qu'il existe des formes de passage entre les deux affections. Nous avons déjà vu au chapître des formes cliniques que les deux maladies peuvent coexister sur deux doigts différents ou se succéder sur le même. De plus, on constate souvent après une crise de maladie de Ray-

naud, un syndrôme érythromélalgique. C'est que ces affections relèvent toutes deux d'un trouble vaso-moteur et témoignent une hypersensibilisation.

On devra également différencier l'Erythromélalgie de l'artérite oblitérante sénile. Dans cette dernière, on constate des troubles vaso-moteurs de deux ordres :

1° Une crise vaso-constrictive sous l'influence du froid, évoluant sensiblement comme un syndrôme de Raynaud ;

2° Un syndrôme érythromélalgique : l'extrémité atteinte est rouge, gonflée, chaude et douloureuse sous l'influence d'un bain chaud, ou d'une position déclive prolongée : tableau comparable aux crises d'érythromélalgie.

Cependant, dans l'artérite, on relève un aspect blanc nacré ou violacé des pieds qui sont plus froids que les autres segments. L'indice oscillométrique est diminué ou absent. On a pu trouver une association des deux affections chez un même sujet (Bardin) et les crises providentielles d'Erythromélalgie ont eu pour résultat de guérir définitivement les parties déjà sphacélées en provoquant l'hypervascularisation des tissus.

Il existe enfin une dernière affection des extrémités qui ne devra pas être confondue avec le syndrôme de Weir-Mitchell : l'acrocyanose. On se trouve, en effet, en présence d'une cyanose permanente et non paroxystique. Elle se voit surtout chez les jeunes filles ou femmes lymphatiques ou dysendocriniennes. Son siège est malléolaire : à la face postérieure et externe surtout. La région malade est refroidie et indolore.

TRAITEMENT

Hormis les cas de syphilis et de troubles endocriniens patents, il est évident que le traitement sera purement symptômatique et comme tel pourra connaître des vicissitudes diverses.

On prescrira un régime normal et le repos autant que possible. Les calmants du système nerveux pourront être essayés.

Parmi les moyens physiques les plus simples et les plus commodes à utiliser, les applications de compresses froides, de vessie de glace, les bains froids pourront amener une sédation passagère.

Les bains chauds, les courants galvaniques et faradiques devront être employés avec prudence, car ils risquent de réveiller les crises douloureuses. La radiothérapie a parfois donné d'excellents résultats.

Quant aux médicaments, on s'adresse tout naturellement aux vaso-constricteurs, puisqu'il s'agit de lutter contre la vasodilatation.

L'adrénaline a été employée la première et constitue pour Chatellier le seul traitement. On la prescrit per os aux doses de XX gouttes de la solution au 1/1.000, trois à quatre fois par jour ; ou par voie parentérale : 1/4 à 1/2 milligramme. Malheureusement, les résultats sont souvent inconstants.

L'éphédrine a connu aussi des fortunes diverses de même que le chlorure de calcium, l'hamamélis, les extraits surrénaux, les extraits endocriniens (un cas de guérison cité par Bardin).

Le tartrate d'ergotamine ou gynergène semble avoir une action efficace. Mais le traitement doit être poursuivi pendant des années, car il n'a qu'une action passagère. La dose initiale de gynergène est de 3 mgr. par jour. Puis, on diminue progressive-

ment des doses. Comme dose d'entretien certains malades s'accommodent de 1 mgr. par jour, tous les jours ; d'autres, d'un traitement de deux à trois jours par semaine; d'autres enfin pendant les dix premiers jours du mois.

Dans les cas rebelles, on a fait appel à la chirurgie : élongation, hersage des nerfs périphériques, anesthésie lombaire, sympathectomie, cordotomie. On a pu obtenir dans quelques cas, une sédation passagère, mais les résultats ont été plus souvent nuls et même dans un cas, indésirables : la myélotomie postérieure ayant provoqué des douleurs fulgurantes de type tabétique (Alajouanine et Thurel).

D'ailleurs, en 1923, Leriche, dans une communication à la Société de Chirurgie, considérait que les interventions sur les nerfs périphériques paraissent illogiques dans les cas graves, autant que la sympathectomie. Il resterait, disait-il, la cordotomie et les amputations.

Mais, en 1927, au Congrès de Chirurgie, il déclarait généralement impuissants les traitements chirurgicaux.

OBSERVATION

(Professeur VIRENQUE, inédite)

Monsieur N..., 43 ans, industriel.

Dans ses antécédents, on ne trouve pas de syphilis. Une blennorragie, acquise six mois auparavant.

Monsieur N..., souffrait de l'estomac, par périodicité, depuis plusieurs années. Ces douleurs survenaient quatre à cinq heures après les repas. Le médecin traitant avait diagnostiqué un ulcère, confirmé par les clichés radiographiques : de face, il existait une niche au niveau du bulbe duodénal.

Après échec du traitement médical suivi pendant plusieurs années, le malade est opéré par M. le Professeur Virenque au moment d'une crise ulcéreuse : l'intensité de la crise, une contracture marquée dans la région épigastrique, une légère fièvre, la polynucléose indiquaient une préperforation, ou tout au moins, une perforation bouchée.

L'opération a lieu le 5 décembre 1946, sous anesthésie générale : M. Virenque découvre un ulcère térébrant du pancréas. Il pratique une gastréctomie suivant le procédé Billroth II. La perforation est récente, la région congestionnée. D'où, temps de libération difficile. Drainage par tube au niveau du moignon duodénal. Pénicilline préventive post-opératoire. Les suites de la gastrectomie sont sans histoire.

Mais, dès le réveil, le malade se plaint d'une douleur au niveau du membre inférieur gauche. Dans son demi-réveil, il appelle sa femme et lui demande de " faire partir le chien qui lui ronge le pied gauche".

Pendant les quinze jours que le malade reste à la clinique, il accuse cette douleur permanente du pied. Le patient qui est d'un tempérament anxieux croit à une phlébite. L'examen pratiqué pendant cette période ne permet de relever aucun signe clinique. M. N... quitte la clinique et rentre chez lui.

Trois semaines après, il vient revoir M. le professeur Virenque car, aux symptômes purement douloureux du début, ont fait suite des signes beaucoup plus nets, évoluant par crises paroxystiques : sensation de brûlure au niveau du pied et de la moitié inférieure de la jambe gauche. Apparition, en même temps, d'une rougeur écarlate et impression de " jambe de bois ". Ces crises durent plusieurs minutes et se répètent dans la journée. Elles sont considérablement aggravées par la médication prescrite : bains chauds et ondes courtes.

A l'examen, M. le professeur Virenque note, au niveau du membre inférieur gauche, une rougeur jusqu'à mi-jambe, d'aspect pseudo-phlegmoneux. Absence de douleur à la pression. Hypoesthésie manifeste. Hyperhydrose.

A l'examen complet du malade : T.A. maxima : 11.

Examen hématologique : anémie : nombre de globules rouges 3.660.000 par mmc.

Globules blancs : 8.700.

Taux de l'hémoglobine, valeur globulaire, formule leucocytaire : normales. Pas de formes anormales.

La sédimentation globulaire est normale.

M. le professeur Virenque fait alors le diagnostic d'Erythromélalgie. Il prescrit le traitement suivant : solution d'Adrénaline au 1/1000 : 20 gouttes, trois fois par jour. L'amélioration est immédiate. Les crises disparaissent presque complètement. Mais au bout de deux jours, le malade présente des signes d'intolérance à l'Adrénaline : phénomènes angoissants du type angineux. M. Virenque prescrit alors des extraits surrénaux : extrait total per os, et Syncortyl 5, une injection tous les deux jours. La durée de ce traitement est de un mois.

A la suite de cette thérapeutique, tous les signes disparaissent et la guérison est absolue depuis six mois.

A signaler un épisode confusionnel survenu deux mois après.

CONCLUSION

Que pouvons-nous retenir de cette observation ?

1° D'abord sa rareté. C'est en effet la première fois qu'une intervention aussi fréquente que la gastrectomie s'accompagne d'Erythromélalgie.

2° Le rôle indubitable du traumatisme opératoire. Son effet est immédiat, puisque les premiers signes d'Erythromélalgie apparaissent alors que le malade est encore sous l'effet de la narcose aneasthésique. Le traumatisme a porté sur une zone sympathique éminemment riche: le plexus solaire, véritable " cerveau abdominal ". D'ailleurs, l'influence étiologique du traumatisme a été mise en évidence depuis longtemps, puisque en 1923, le Pr. Leriche, à la Société de Chirurgie, insistait sur sa fréquence dans les cas graves d'Erythromélalgie qu'il a observés (blessure de guerre, section du sciatique, entorse,...)

3° Le caractère fruste de sa symptomatologie initiale uniquement réduite à la douleur.

4° L'heureux effet de la thérapeutique instituée.

En résumé, le tableau clinique de l'Erythromélalgie est toujours le même, que l'affection survienne aux membres supérieurs

ou inférieurs, qu'elle se manifeste chez un homme ou une femme, chez un jeune ou un vieillard. Il suffit de connaître l'Erythromélalgie avec ses symptômes typiques évoluant par paroxysmes localisés aux extrémités : douleur, rougeur, gonflement, élévation de la température locale, sensation de brûlure, pour en faire aussitôt le diagnostic. Mais, en raison de sa rareté, cette affection est assez souvent ignorée. Sa pathogénie reste encore obscure en plus d'un point. Il semble, néanmoins, que l'on doive admettre le rôle prépondérant des troubles vaso-moteurs s'exerçant dans le sens vaso-dilatateur artériolaire. Son traitement a subi de nombreux essais : médicaux, physiothérapiques, chirurgicaux, mais les résultats sont inconstants.

Vu : *Le Président de Thèse,*
Professeur SOREL

Vu : *Le Doyen,*
Professeur CALVET

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 27 Juin 1947
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
Professeur DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

Abadie. — Médicaments vaso-constricteurs (**La Presse Médicale,** 7 mai 1927, p. 579).

Alajouanine et Thurel. — Douleurs fulgurantes après myélotomie postérieure dans un cas d'érythromélalgie (**Société de Neurologie Sce.** du 30 mars 1944, in : **La Presse Médicale N° 12,** 17 juin 1944, p. 186).

Pierre Bardin. — Au lit du malade : Erythromélalgie (**La semaine des Hôpitaux de Paris.** Supplément N° 31, 21 août 1946, p. 163-164).

Benoist. — L'Erythromélalgie (**Thèse de Paris,** 1910).

Bera. — Etude sur la radiothérapie fonctionnelle sympathique et glandulaire (**Thèse Lille,** 1932).

Carter. — Erythromelalgia et proetalgia fugax (**The Lancet,** 17 août 1935, p. 372).

Clerc.— Précis de pathologie médicale.

Cortella. — Observations à propos d'un cas d'érythromélalgie p. 1140, (**Il Policlinico** (Section pratique) an : 46, N° 25, 19 juin 1939).

Davis L. et Kanavel. — Sympathectomie dans la maladie de Raynaud, l'érythromélalgie, et les autres affections vasculaires des membres (**Surgery, gynécology and obstetr.,** t. XLII, N° 6, juin 1926).

P. Delmas-Marsalet et F. Papin. — Syndrôme douloureux localisé à forme érythromélalgique traité chirurgicalement et guéri depuis plus de quatre ans (**Gaz. hebd. des sc. méd. de Bordeaux,** N° 3, 15 janvier 1933).

Dumas et R. Chevalier. — (**Lyon Médical,** 1925).

A. Y. Firzou. — Application of segmentary therapy in erythromelalgia in relation to vegétative reflexes (**Klin. Med., N°** 11, 12, 10, 364-365, 1932).

Fontaine. — L'infiltration stellaire (**Journal Médical Frs.,** février 1937, p. 56).

Hamet R. — Différence de l'ergotamine et de l'yohimbine (**C. R. Soc. Biol.,** 1936, t. 2, p. 1277).

V. Hedstrom. — Gynergen in therapy of erythromelalgia (**Nord med. tisskr. 12**, 1634-1635, 3 octobre 1936).

Hirose. — (**Journ. of Dermat. and Urol. Japan,** p. 72, 1925).

F. Hurtado Y Galtes, T. Valledor, C. Hernandez Miyares. — Sobre un caso de erythromelalgia (enfermedad de Weir-Mitchell) en un nino sifilitico de dos anos (**Bol. soc. Cubana da pediat. 8,** 562-577, septembre 1936).

T. Kaku. — Zur Behandlung der Erythromélalgie mittels Eigenblut Injektion (**Arch. F. jap. Chir. 10**, 916-917, 1 juillet 1933).

Klauder. — (**Archives of Dermato and syphil.,** p. 612, 1926).

Langeron. — Les troubles vaso-moteurs des extrémités (**Pratique Médicale Illustrée,** Doin, 1932).

Langeron et Desplats. — Troubles vaso-moteurs des extrémités et radiothérapie surrénale et sympathique (**Presse Méd.,** 4 février 1933).

Leriche et Fontaine. — L'anesthésie isolée du ganglion étoilé. Technique et indications (**Presse Méd.**, 23 mai 1934, N° 41, p. 849).

Leriche. — Technique de l'infiltration du sympathique lombaire (**Presse Méd.,** 17-11, 1934, N° 92, p. 1843).

Leriche. — Physiologie pathologique et chirurgie des artères.

T. Lewis. — Clinical observation and experiments relating to burnung pain in extremities and to so called "erytromelalgia" (**Clin. sc. I,** 175-211, décembre 1933).

Louste et Jouster. — (**Bulletin soc. franc. dermat. et syphil., p. 26,** 1931).

S. Mada, F. Yokoi, U. Sasaki, K. Matsue. — Ueber eine Pilsvergiftung die von den Symptomen der Erythromelalgie begleitet wurde (**Jap. J. M. Sc. tr. VIII. Int. Med. Pediat psychiat. 3,** 72-73, juin 1934).

Makoto Saïto. — A propos du traitement chirurgical del'Erythromélalgie (**Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie,** 1929, t. XLI, fasc. 2, p. 203-210).

J. Markel. — Erythromelalgia, report of cases of its association with chronic gout with relief of symtoms for 2 years after intravenous administration of thyphoïd vaccine (**Arch. dermat. et syph. 38,** 73-74, juillet 1938).

May et Hillemaud. — (**Les Annales de Médecine,** juillet 1924).

I. Mufson. — Clinical observations in erythromelalgia and method for its symptomatic relief (**Am. Heart J. 13,** 483-491, april 1937).

Mühlbacher. — Sur l'érytromélalgie et son traitement (**Munchner med. Wochenschr..,** 2 août 1935, p. 1242).

Pierre Nouaille. — L'érythromélalgie et son traitement par le tartrate d'ergotamine (**Thèse de Paris,** 1945).

S. Ogaï et M. Isobe. — Erythromelalgia rare case (**Arch. f. jap. Chir. 15,** 195-196, 1er mars 1938).

M. Otobrini Costa. — Sobre un Caso de erythromelalgia de Weir-Mitchell (**Rev. assoc. paulista de med. 4,** 70-279, juin 1934).

Paliard, Galy et Beraud. — Un cas de maladie de Weir-Mitchell avec pigmentation cutanée. Influence passagère du traitement radiothérapique (**Sté Méd. des Hôp. de Lyon,** 28 novembre 1944. In. **La presse Méd. N° 8,** 24 février 1945, p. 99).

W. Prack. — Case of erythromelalgia (**Cluj. med. 17,** 408-412, 1er juin 1936).

L. Ramond. — Erythromélalgie (**Presse Méd.,** 4 janvier 1936).

Rappaport. — Thèse de Bab., 1931.

René-Julien Baru, Juan-Carlos Mazza. — Erythromelalgie en un criptorquido (**Arch. urug. de med. cir. especial N° 1,** juin 1935).

Sainton P. et Veran P. — Erythromélalgie et syndrôme de Basedow (**Gaz. des Hôp.,** t. CI, N° 56, 11 juillet 1928).

Samoyeau. — Contribution à l'étude de l'érythromélalgie (**Thèse Paris,** 1921).

Saracoglu. — Un cas rare d'érythromélalgie (**P. 607, Schweiz. Med. Wochenschrift. An. 69,** N° 26, 1er juillet 1939).

W. L. Schaw. — Suggested étiology of erythromélalgia (**Nebraska M. J. 16,** 472-474, décembre 1931).

Simon. — Syndrômes circulatoires des mains (**Arch. hospitalières,** 1935, N° 3).

Smith. — (**Méd. journ. a Record.,** p. 581, 1931).

L. A. Smith et E. V. Allens. — Erythromelalgia of extremities syndrome characterized by redness heat and pain (**Am. Heart J.** 175-188, aug. 1938).

Vires J., Mas P. et Balmes J. — A propos d'un cas d'érythromélalgie (**Arch. soc. des sc. med. et Biol. Montpellier et Languedoc mediter. sce.** du 24 juillet 1936, publié en septembre 1936).

Weir-Mitchell. — (**American journal of Méd. scienc.,** 1878, t. 2, p. 17).

— Imp. Jean Pagès —
5, Rue Raymond-Bertrand
—— TOULOUSE ——